



## CASO CLÍNICO

# Penfigoide gestacional recidivante en el puerperio

E. Leal Gómez\*, R. Vidal Hernández, M. Fernández Rial y M. Robles Gaitero

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

Recibido el 26 de septiembre de 2011; aceptado el 27 de julio de 2012

Disponible en Internet el 8 de noviembre de 2012

### PALABRAS CLAVE

Herpes gestationis;  
Penfigoide gestacional;  
Dermatosis específicas del embarazo;  
Diagnóstico

### KEYWORDS

Herpes gestationis;  
Pemphigoid gestationis;  
Pregnancy-specific dermatosis;  
Diagnosis

**Resumen** La piel sufre durante la gestación, al igual que otros órganos y sistemas corporales, cambios fisiológicos como el cloasma o la aparición de estrías. Sin embargo, es también subsidiaria de presentar otras alteraciones patológicas, en el contexto de una enfermedad del embarazo, como la colestasis intrahepática, o bien de una dermatosis, específica o no de la gestación.

El herpes gestacional es una dermatosis específica del embarazo cuyo debut tiene lugar, generalmente, en la segunda mitad de la gestación y en un menor número de casos durante el puerperio y cuya tasa de recurrencia en sucesivos embarazos es muy elevada.

Describimos el caso de una paciente diagnosticada durante el puerperio inmediato de herpes gestacional, cuadro clínico que había presentado también tras finalizar su primera gestación.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Recurrent pemphigoid gestationis in the puerperium

**Abstract** Like other organs and systems, the skin undergoes changes during pregnancy, including physiological alterations such as chloasma or the development of stretch marks. However, the skin is also affected by other pathological changes present in the context of pregnancy-related diseases, such as intrahepatic cholestasis, or dermatoses, whether pregnancy-specific or not.

Herpes gestationis is a pregnancy-specific dermatosis, whose onset usually occurs in the second half of gestation. Onset in the the postpartum period is much less frequent. The recurrence rate in subsequent pregnancies is very high.

We describe the case of a patient who was diagnosed with herpes gestationis during the immediate puerperium. The patient had previously developed this clinical entity in the postpartum period after her first pregnancy.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [elilealgomez@hotmail.com](mailto:elilealgomez@hotmail.com) (E. Leal Gómez).

## Introducción

El herpes gestationis (HG) o penfigoide gestacional es una dermatosis específica del embarazo cuya principal manifestación clínica es una erupción papulovesiculosa asociada a intenso prurito.

Su incidencia es variable. Se estima que es un caso de cada 50.000 nacimientos en la población general<sup>1-3</sup>. Se trata de un trastorno autoinmune causado por la síntesis de anticuerpos antimembrana basal y se asocia a un aumento del antígeno leucocitario humano HLA DR3 y DR4.

Suele diagnosticarse en la segunda mitad de la gestación y en un menor número de casos durante el puerperio inmediato<sup>3</sup>.

Las manifestaciones clínicas permiten sospechar el diagnóstico pero este solo puede confirmarse por los hallazgos anatomopatológicos característicos: depósito lineal de la fracción C3 del complemento sobre la membrana basal en la inmunofluorescencia *directa*.

El tratamiento de elección lo constituyen los *corticoides*.

## Caso clínico

Paciente de 32 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Secundigesta con una cesárea en gestación anterior por presentación fetal podálica en la semana 38<sup>+1</sup>, con un peso fetal de 2.240 g.

En el embarazo actual se realizan controles gestacionales según protocolo. En la ecografía del tercer trimestre, realizada en la semana 33<sup>+4</sup>, la biometría fetal presenta un decalaje de 2 semanas respecto a la edad gestacional y el peso fetal estimado se encuentra en el percentil 5. El estudio de la onda de velocidad de flujo de la arteria umbilical se encuentra dentro de los valores normales para la edad gestacional. Se diagnostica de feto pequeño para edad gestacional (FPEG) y se establecen controles ecográficos cada 15 días.

En la semana 37<sup>+3</sup> acude a consulta y se objetiva un peso fetal en percentil 3 para edad gestacional, oligoamnios (índice líquido amniótico de Phelan de 3) y ausencia intermitente de flujo diastólico en la arteria umbilical. Se decide finalizar gestación por RCIU tipo III y se inicia maduración cervical con prostaglandina E2, siendo necesario realizar una cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal. El recién nacido varón de 1.685 g con resultado en el test de Apgar de 9 y 10 al min y a los 5 min respectivamente, ingresa en el Servicio de Neonatología observándose una correcta evolución posterior.

En el segundo día del puerperio, la paciente presenta una erupción macular pruriginosa, de inicio en área periumbilical (fig. 1) que se extiende de modo centrífugo afectando a miembros inferiores y superiores, incluidos pies y manos (fig. 2). En los días siguientes, sobre las lesiones iniciales, se forman vesículas de contenido claro que rompen dejando una pigmentación residual. La paciente se encuentra afebril y en la exploración física se aprecian lesiones que afectan toda la superficie corporal respetando tórax, cara y mucosas y no se palpan adenopatías (fig. 3).

La analítica muestra valores hematológicos dentro de la normalidad salvo por la existencia de una discreta



Figura 1 Inicio de la erupción papulovesiculosa en región peri-umbilical.



Figura 2 Extensión de las lesiones a miembros inferiores y superiores incluidas las manos.

*eosinofilia*. Se solicitan serología herpética que revela una infección pasada por el virus varicela zóster.

Se consulta al Servicio de Dermatología que realiza biopsia de las lesiones y establece el diagnóstico de presunción de penfigoide gestacional, prescribiendo tratamiento con



Figura 3 Erupción en distintos estadios: pápulas, vesículas y lesiones pigmentadas residuales.

prednisona oral 40 mg/d, corticoide tópico (mometasona furoato al 0,1%) y dexclorferinamina oral cada 8 h consiguiendo una importante mejoría de la sintomatología y las lesiones cutáneas.

El estudio histológico confirma el diagnóstico de HG. En la hematoxilina-eosina se objetivan lesiones vesiculosas subepidérmicas con infiltrados eosinofílicos y la inmunofluorescencia directa revela la existencia de un depósito lineal de fracción C3 del complemento sobre la membrana basal.

Al alta, el sexto día del puerperio, el cuadro clínico ha remitido casi por completo y la paciente es enviada a su domicilio manteniendo el tratamiento con corticoides en pauta descendente durante 15 días más.

El recién nacido evoluciona favorablemente sin presentar sintomatología que sugiera un posible cuadro de penfigoide neonatal y es dado de alta del Servicio de Neonatología al cuarto día de vida.

Tras su primera gestación la paciente había presentado, en el quinto día del puerperio, un cuadro clínico de características similares al actual pero de menor intensidad. Había recibido tratamiento con corticoide tópico y antihistamínicos vía oral consiguiendo remisión del cuadro y fue dada de alta en las siguientes 48 h pero no se había realizado biopsia cutánea y no fue posible confirmar el diagnóstico de HG.

## Discusión

Durante el embarazo la piel sufre cambios considerados como fisiológicos pero también se han descrito cuadros clínicos que tienen como órgano diana el revestimiento cutáneo y las mucosas. La SEGO denomina estos cuadros como dermatosis del embarazo y establece la siguiente clasificación: dermatosis específicas, aquellas que aparecen mayoritariamente durante la gestación, enfermedades dermatológicas del embarazo, aquellas que solo ocurren durante la gestación y, finalmente, dermatosis intercurrentes con el embarazo que son afecciones dermatológicas que pueden presentarse durante la gestación pero no son específicas de esta.

Según esto, el HG o pénfigo gestacional, descrito por primera vez por Milton en 1872, es una dermatosis específica del embarazo, la única cuya etiopatogenia es conocida. Se trata de un trastorno autoinmune mediado por la formación de anticuerpos antimembrana basal, del subtipo IgG1, que se detectan en sangre en un 30% de las pacientes. Estos anticuerpos constituyen, además, el conocido como factor HG, un anticuerpo IgG1 que se fija al complemento para luego depositarse sobre la membrana basal<sup>3,4</sup>. Por otra parte, se ha evidenciado un papel relevante de los antígenos leucocitarios humanos HLA DR3 y DR4, presentes en un 53 y un 50%, respectivamente, de las pacientes afectas de HG<sup>1,2,5</sup>.

En cuanto a la incidencia del penfigoide gestacional, las cifras publicadas muestran una gran variabilidad, aunque se estima que en la población general es de un caso entre 10.000-50.000 gestaciones<sup>2,3</sup>.

Generalmente, las manifestaciones clínicas aparecen durante el segundo o tercer trimestre de la gestación, un 60% de los casos entre las 28 y las 32 semanas, sin embargo,

un 20% de los casos son diagnosticados durante el puerperio inmediato<sup>3</sup>.

Inicialmente se presenta como pápulas eritematosas y edematosas periumbilicales, de aparición repentina, que se extienden rápidamente por abdomen, espalda, tórax y miembros superiores e inferiores, respetando las mucosas, cara, palmas y plantas, y se asocian a intenso prurito. En un segundo tiempo, estas lesiones confluyen dando lugar a placas de contorno policíclico bien delimitadas sobre las que se forman vesículas tensas de contenido claro que al desaparecer dejan una pigmentación macular cicatricial<sup>6</sup>. El grado de afectación, así como la evolución clínica, son muy variables. En la mayoría de los casos la clínica desaparece en las primeras semanas del puerperio. Pese a esto, se han descrito casos en los que se produce una remisión parcial del cuadro en las últimas semanas de gestación con una exacerbación en el momento del parto o inmediatamente después de este<sup>1,3,6</sup>.

La tasa de recurrencia en gestaciones posteriores se sitúa en torno al 95% de los casos y, tal y como ocurre en el caso de nuestra paciente, se presenta más precozmente y siendo la sintomatología de mayor intensidad<sup>3</sup>. Además, en la literatura se describen casos de recurrencia del penfigoide gestacional en pacientes a tratamiento con anticonceptivos orales y en pacientes diagnosticadas de coriocarcinoma y también una mayor predisposición de estas pacientes para presentar enfermedades autoinmunes, en especial enfermedad de Graves<sup>1,4,7</sup>.

La afectación del recién nacido es infrecuente, ocurre en un 10% de casos como consecuencia del paso de anticuerpos a través de la placenta. Se presenta en forma de erupción macular moderada que desaparece espontáneamente en días o semanas<sup>1,3,8</sup>.

El HG no supone un incremento de la mortalidad fetal y neonatal. Sin embargo, sí se ha descrito una asociación con la prematuridad y con el retraso del crecimiento intrauterino. Respecto a esto, Chi et al. establecieron que el debut precoz del penfigoide, en el primer y segundo trimestre de la gestación, se asociaba a una mayor tasa de prematuridad y bajo peso al nacimiento. Dolkart et al. van más allá y proponen que las pacientes diagnosticadas de HG deben someterse al estudio Doppler de la arteria umbilical aunque no haya sido objetivado un retraso de crecimiento intrauterino ya que, según establecen estas pacientes, presentan un decremento progresivo del flujo diastólico de la arteria umbilical que suele determinar la finalización de la gestación bien por la aparición de flujo diastólico reverso o por ausencia del mismo<sup>3,8-10</sup>. En el caso que nosotros describimos concurren el retraso de crecimiento intrauterino y la alteración del flujo diastólico de la arteria umbilical que hacen necesario finalizar la gestación, como Dolkart propone.

El diagnóstico del HG se fundamenta en la clínica compatible, precisando de estudios anatomopatológicos que lo confirmen. La demostración, mediante inmunofluorescencia directa, de un depósito lineal de la fracción C3 del complemento sobre la membrana basal, acompañado o no de IgG1, se considera el gold estándar en el diagnóstico de esta entidad. Además, es característica la presencia de un proceso ampolloso subepidérmico asociado a infiltrados eosinofílicos objetivado mediante hematoxilina-

eosina. Finalmente, la detección del factor HG en sangre mediante inmunofluorescencia indirecta, presente en el 60-90% de los casos, permite también aproximarse al diagnóstico<sup>1-3</sup>.

Los corticoides sistémicos constituyen el tratamiento de elección, ya que tanto su aplicación tópica como el uso de antihistamínicos vía oral solo han demostrado ser eficaces en casos incipientes. En general, existe una adecuada respuesta al tratamiento vía oral con dosis de 50 mg/kg/d de prednisona. Pero además en la literatura se describen otras opciones terapéuticas como la ciclosporina, la ciclofosfamida, la plasmaféresis, el metotrexato, etc., empleadas como terapia única o como complemento a los corticoides<sup>1,3,6</sup>.

En conclusión, diremos que aunque el HG es una enfermedad que en pocas ocasiones afecta al neonato, sí puede tener consecuencias en el desarrollo fetal, siendo más frecuente la prematuridad o el retraso de crecimiento intrauterino. Por ello, y sin obviar la necesidad de instaurar el tratamiento materno de manera precoz, es preciso establecer un control exhaustivo de la gestación que permita detectar cualquier anomalía en el bienestar fetal.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Bedocs PM, Kumar V, Mahon MJ. Pemphigoid gestationis: a rare case and review. *Arch Gynecol Obstet.* 2009;279:235-8.
2. Cobo MF, Santi CG, Maruta CW, Aoki V. Pemphigoid gestationis: clinical and laboratory evaluation. *Clinics.* 2009;64:1043-7.
3. Protocolos asistenciales en Obstetricia de la SEGO 2004. Dermopatías y gestación.
4. Wolff K, Jonhson RA, Suurmond D. Penfigoide del embarazo. *Dermatología clínica.* McGraw-Hill Interamericana; 2005, p 110.
5. Yip L, McCluskey J, Sinclair R. Immunological aspects of pregnancy. *Clin Dermatol.* 2006;24:84-7.
6. Al-Fouzan A, Galadari I, Oumeish I, Oumeish O. Herpes Gestationis. *Clin Dermatol.* 2006;24:109-12.
7. Djahansouzi S, Nestle-Kraemling C, Dall P, Bender HG, Hanstein B. Herpes gestationis may present itself as a paraneoplastic syndrome of choriocarcinoma- a case report. *Gynecol Oncol.* 2003;89:334-7.
8. Kroumpouzou G, Cohen L. Specific dermatoses of pregnancy: An evidence-based systematic review. *AJOG.* 2003;188:1083-92.
9. Chi CC, Wang SH, Charles Holmes R, Ambros-Rudolph C, Powell J, Jenkins R, et al. Pemphigoid gestationis: early onset and blister formation are associated with adverse pregnancy outcomes. *BJD.* 2009;160:1222-8.
10. Dolkart L, Harter M, Snyder M. Pemphigoid gestationis: Report of a case with artery umbilical assessment. *J Reprod Med.* 2006;51:591-4.